

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Abraham SCHUSTER

EXTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS

INTERNE PROVISoire DE L'INSTITUT DU CANCER
DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Né le 24 Mars 1915, à Paris

**Contribution à l'étude
des troubles sensoriels
dans la maladie de Paget**

Président : M. GEORGES GUILLAIN, Professeur.

PARIS
MAURICE LAVERGNE, IMPRIMEUR
289, RUE SAINT-JACQUES, 289

1939

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Abraham SCHUSTER

EXTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS

INTERNE PROVISoire DE L'INSTITUT DU CANCER
DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Né le 24 Mars 1915, à Paris

Contribution à l'étude des troubles sensoriels dans la maladie de Paget

Président : M. GEORGES GUILLAIN, Professeur.

PARIS

MAURICE LAVERGNE, IMPRIMEUR
289, RUE SAINT-JACQUES, 289

1939

I. — PROFESSEURS

MM.

	ROUVIERE.
Clinique gynécologique	Léon BINET.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	STROHL.
Clinique thérapeutique médicale	POLONOVSKI.
Clinique oto-rhino-laryngologique	Robert DEBRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	BRUMPT.
Clinique propédeutique	BAUDOUIN.
Clinique de la Tuberculose	ABRAMI.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'aquille	MONDOR.
Clinique de cardiologie	LEROUX.
Clinique de neuro-chirurgie	CHAMPT.
Assistance médico-sociale	TIFFENEAU.
Professeurs sans chaire	HARVIER.
»	TANON.
»	BALTHAZARD.
»	LAIGNEL-LAVASTINE.
»	FIESSINGER.
»	CHIRAY.
Hygiène et médecine préventive	LOEPER.
Médecine légale	CARNOT.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	CLERC.
Pathologie expérimentale et comparée	Marcel LABBE.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	LEREBoullet.
Clinique médicale	NOBECOURT.
»	H. CLAUDE.
»	LOUEIGNOIS
»	GUILLAIN.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEMIERRE.
Clinique des maladies des enfants	CUNEO.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale... ..	GOSSET.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GREGOIRE.
Clinique des maladies du système nerveux	LENORMANT.
Clinique des maladies infectieuses	TERRIEN.
Clinique chirurgicale	CHEVASSU.
»	COUVELAIRE.
»	JEANNIN.
»	LEVY-SOLAL
Clinique ophtalmologique	MOCQUOT.
Clinique urologique	OMBREDANNE.
Clinique d'accouchements	RATHERY.
»	LEMAITRE.
Anatomie	Pierre DUVAL.
Physiologie	Maurice VILLARET.
Physique médicale	TROISIER
Chimie médicale	MATHIEU.
Bactériologie	LAUBRY.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	Clavis VINCENT.
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pathologie médicale	HAZARD
Pathologie chirurgicale	HOVELACQUE.
Anatomie pathologique	MULON.
Histologie	OLIVIER.
Pharmacologie et matière médicale	SANNIE
Thérapeutique	VERNE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELANE	Pathologie chirurgic.
BARIETY	Pathologie médicale.
BENARD (Henri)	Pathologie médicale.
BERNARD (Etienne) . .	Pathologie médicale.
Justin BESANÇON . . .	Hydrologie.
BOULIN	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.
CATHALA	Pathologie médicale.
CHEVALLIER	Pathologie médicale.
COSTE	Pathologie médicale.
DOGNON	Physique.
FEY	Urologie.
FUNCK	Pathologie chirurgic.
GALLIARD	Parasitologie.
GASTINEL	Bactériologie.
DE GAUDART D'ALLAINES	Pathologie chirurgic.
GAYET	Physiologie.
DE GENNES	Pathologie médicale.
GIROUD	Histologie.
HAGUENAU	Pathologie Médicale.
HALPHEN	Oto-Rhino-Laryngol.
HUGUENIN	Anat. pathologique.
JOANNON	Hygiène.

MM.

LACOMME	Obstétrique.
LANTUEJOUL	Obstétrique.
LAROCHE (Guy)	Pathologie médicale.
LAVIER	Parasitologie.
LELONG	Pathologie médicale.
LEMAIRE	Pathol. expérimentale
LEVEUF	Pathologie chirurgic.
MH J. LEVY	Pharmacologie.
LEVY-VALENSI	Neurol. et Psychiatrie
MENEGAUX	Pathologie chirurgic.
MOLLARET	Pathologie médicale.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET	Pathologie chirurgic.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
PETIT-DUTAILLIS . . .	Anat. pathologique.
PIEDELIEVRE	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
RENARD	Ophthalmologie.
RICHET	Physiologie.
SENEQUE	Pathologie chirurgic.
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathol chirurgic.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE	Pathologie chirurgic.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY-BERT	Physiologie.
GUENOT	Obstétrique.
HEITZ-BOYER	Pathologie chirurgic.

MM.

VAUDESCAL	Pathologie chirurgic.
NEVEU-LEMAIRE	Obstétrique.
SCHWARTZ	Patholog. chirurgicale
LE LORIER	Obstétrique.
LARDENNOIS	Parasitologie.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

MM.

ALAJOUANINE	} Clinique médicale.
AUBERTIN	
BRULE	
CHABROL	
DONZELOT	
DUVOIR	
LIAN	
PASTEUR-VALLERY- RADOT	
SÉZARY	

MM.

BASSET	} Clinique Chirurgicale.
BROcq	
CADENAT	
GATELLIER	
MOURE	
QUENU	
VELTER	} Clinique obstétricale.
ECALLE	
METZGER	

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs. et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES GRANDS-PARENTS (*In Memoriam*)

A MA MÈRE

*Sa sollicitude compréhensive et chaude
ne m'a jamais fait défaut.*

A MON PÈRE

A MON FRÈRE

MEIS ET AMICIS

A M. LE PROFESSEUR GEORGES GUILLAIN

Professeur de Clinique Neurologique
à la Faculté de Médecine de Paris
Membre de l'Académie de Médecine
Médecin de la Salpêtrière

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de notre jury de thèse, après nous en avoir inspiré le sujet.

Nous garderons toujours le souvenir de son enseignement si clair et si vivant.

A M. LE DOCTEUR JEAN PARAF

Médecin de l'Hospice de Bicêtre

A M. LE PROFESSEUR RENÉ HUGUENIN

Professeur Agrégé à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin à l'Institut du Cancer

A M. J. MOLLARET

Professeur Agrégé à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin des Hôpitaux de Paris

A M. LE DOCTEUR GASTON PICOT

Chirurgien de l'Hôpital Saint-Louis

A M. LE DOCTEUR LÉON AUROUSSEAU

Chirurgien des Hôpitaux de Paris

A MES MAITRES DE STAGE DES HOPITAUX
DE PARIS

*A tous ceux qui, Conférenciers, Internes
ou Camarades plus âgés,
m'ont initié à la médecine*

**Contribution à l'Etude
des troubles sensoriels
dans la maladie de Paget**

INTRODUCTION

La description de Sir James Paget en 1876 de la maladie qui porte son nom, a ouvert la voie à de nombreux travaux. Bientôt multiples étaient les observations publiées, les communications scientifiques qui élucidaient un peu la pathogénie de l'ostéite déformante, en enrichissaient la symptomatologie. Cliniciens et hommes de laboratoire s'attachaient à l'étudier ; élarguant le champ de la pathologie osseuse, ils faisaient de la maladie de Paget une entité morbide. La description de ses symptômes comme l'étude de ses lésions en faisaient une affection mieux connue, dont le diagnostic plus aisé était plus facilement et plus précocement porté.

La découverte de Roentgen devait se révéler d'une extraordinaire valeur diagnostique. L'aspect radiologique d'un os atteint de la maladie de Paget est en effet très évocateur ; l'aspect ouaté constituant un véritable stigmat radiologique de l'ostéite déformante. Les radiographies faites sur la constatation de signes cliniques légers, encore estompés, douteux, montraient des lésions osseuses prononcées mais restées longtemps latentes ; dans la maladie de Paget, les signes radiologiques précèdent souvent les signes cliniques. L'examen radiologique

permettait souvent d'autre part de constater l'essaimage des lésions : un malade venu consulter pour une augmentation de volume de la jambe ou une déformation progressive du fémur, avait des clichés radiographiques témoignant de l'atteinte tibiale ou fémorale, mais montrant par surcroît un aspect floconneux du crâne ou un tassement vertébral.

Des multiples recherches faites sur l'ostéite déformante, nous retiendrons surtout celles qui visent à établir un lien de causalité entre la syphilis et la maladie de Paget, théorie défendue dès 1903 par Fournier, elle a été vivement attaquée et non moins vivement soutenue. D'intéressants travaux ont incriminé l'artériosclérose comme facteur déterminant de la maladie de Paget (par sclérose des parois des artères des os) et de fait, la constatation radiologique de calcifications le long des artères des membres est phénomène courant.

Enfin récemment, sous l'influence des résultats fournis par le laboratoire dans certaines maladies osseuses, des auteurs se sont attachés à faire le bilan des éliminations de certains corps chimiques. Si le métabolisme du calcium et du phosphore apparaît généralement normal, en revanche le taux des phosphates est presque toujours très augmenté.

Mais le fait qui nous semble essentiel et sur lequel ont insisté plusieurs auteurs, c'est la possibilité de formes frustes de la maladie de Paget, formes solitaires, monosymptomatiques, contrastant avec la forme courante qui est une polyostéopathie. Dans de

telles variétés, le processus à la fois ostéogénétique et ostéoporotique se cantonne à un segment bien limité du squelette. Ainsi que nous l'avons déjà indiqué, l'examen radiologique pourra montrer que ceci n'est vrai qu'en apparence. Souvent cependant dans ces formes, l'examen clinique et l'examen radiologique ne peuvent isoler qu'un seul os ou un seul segment pagétique. Ces formes oligo-ostéodys-trophiques sont particulièrement muettes et de dépistage délicat : de celles-ci la forme céphalique pure est certainement la plus importante. « L'atteinte précoce et parfois exclusive du crâne n'est pas rare dans la maladie de Paget » (Guillain et Aubry). Or il existe certains signes qui peuvent très tôt permettre d'affirmer qu'il s'agit d'une maladie de Paget : ce sont les troubles auditifs et beaucoup plus accessoirement les troubles olfactifs.

LES TROUBLES LABYRINTHIQUES DANS LA MALADIE DE PAGET

« Dans les formes à localisation crânienne prépondérante, le rocher et plus particulièrement la capsule labyrinthique sont un des sièges d'élection du processus ostéo-dystrophique » (Guillain et Aubry). Aussi les examens cliniques et radiologiques du labyrinthe méritent-ils d'être spécialement pratiqués. Nous allons envisager successivement l'état du labyrinthe au triple point de vue anatomique, radiologique et clinique ; on ne saurait trop insister sur la valeur de ces examens pour le diagnostic précoce de la maladie de Paget avant que l'augmentation de volume du crâne n'attire l'attention.

I. — *Etude anatomique*

« Parmi les modifications qui retentissent sur l'organe auditif, les unes sont crâniennes : ce sont les déformations classiques du crâne pagétique, d'autres sont auriculaires proprement dites et atteignent électivement la capsule osseuse labyrinthique » (Lasserre et Philip).

1° Les lésions crâniennes pagétiques.

Les trous de la base du crâne sont rétrécis, parfois même comblés par un diaphragme osseux. La base du crâne est abaissée à l'exception du trou occipital et de la portion basilaire de l'occipital, disposition décrite par P. Marie et A. Léri sous le nom de « convexobasic ». C'est cette convexobasic qui cause la rotation du grand axe de la pyramide du rocher, si bien que le conduit auditif interne regarde non plus en arrière mais en haut.

2° Les lésions auriculaires proprement dites.

a) Oreille externe : le pavillon présente souvent une calcification des cartilages, bien apparente sur une radiographie ; le conduit auditif externe présente des courbures anormales et des exostoses pouvant aller jusqu'à la sténose compllète.

b) Oreille moyenne : la caisse du tympan et la mastoïde peuvent présenter des exostoses ; mais les osselets ne sont qu'exceptionnellement atteints. L'étrier peut être aminci et atrophié, mais reste en général mobile à l'intérieur de la fenêtre ovale. « Lorsque le processus d'ostéo-dystrophie empiète sur la fenêtre ovale, il peut en résulter une fixation partielle de l'appareil stapédo-vestibulaire, qui explique certaines particularités acouméttriques se rapprochant de celles de l'otospongiose » (Guillain et Aubry).

c) Oreille interne : c'est, au niveau de la capsule osseuse labyrinthique que la maladie de Paget affecte une physionomie spéciale. Rappelons que la capsule forme un noyau osseux compact conservant au cours de la vie une structure histologique embryonnaire et les dimensions qu'elle a chez le fœtus.

Trois couches forment la capsule : la couche moyenne ou enchondrale est la plus importante ; à l'intérieur est appliquée la couche endostale, sur sa face externe se trouve plaquée la couche périostale. La couche enchondrale est caractérisée par la présence de restes cartilagineux et d'un os à structure embryonnaire ; la constatation, au niveau de la capsule osseuse labyrinthique, d'os haversien signifie remaniement pathologique. Dans la maladie de Paget, les trois couches sont affectées avec une intensité que l'on n'observe dans aucune autre ostéopathie. Le remaniement est tel que dans les cas avancés, seuls persistent quelques fragments de la capsule primitive. Les lésions atteignent leur maximum au niveau de la couche périostale qui, d'os compact, est transformée en os spongieux. On peut, avec Lasserre et Philip, schématiser l'évolution de l'ostéopathie labyrinthique en cinq stades :

- 1° Stade de congestion ;
- 2° Stade de destruction ostéo-clastique de l'os ;
- 3° Stade de formation d'un os nouveau ;
- 4° Stade de remaniement de l'os réticulé ;
- 5° Stade de formation des systèmes lamellaires.

Les couches enchondrale et endostale sont un peu moins atteintes que la couche périostale. La capsule du vestibule est atteinte davantage que celle du limaçon ; le foyer enchondral principal siège au niveau de la fenêtre ovale, entre facial et limaçon, mais n'atteint pas, en général, le cadre de la fenêtre ovale. Un deuxième lieu d'élection du processus pagétique est la paroi postérieure de la niche de la fenêtre ronde. Des fissures siègent toujours à l'union des zones d'os néoformé et des zones plus fragiles d'os ancien. On les trouve non seulement sur la capsule labyrinthique mais aussi dans le fond du conduit auditif interne et sur les autres zones du rocher.

d) Parties molles : il existe une dégénérescence atrophique plus ou moins étendue des terminaisons sensorielles vestibulaires et surtout cochléaires.

II. — *Etude radiologique*

Les clichés pris en position de Stenvers montrent :

1) Les contours flous, mal limités de la pyramide pétreuse, en particulier du bord supérieur du rocher, normalement très nettement visible.

2) Le rocher, comme tout os pagétique, présente des taches nébuleuses, un aspect « coton hydrophile ».

3) On ne distingue plus les cellules mastoïdiennes de l'apophyse mastoïde.

4) Alors que normalement le bloc labyrinthique se présente comme un cercle net, clair, toujours situé concentriquement par rapport à la région antrale et que les canaux semi-circulaires en particulier le supérieur s'y dessinent nettement, dans la maladie de Paget, au contraire, le cercle labyrinthique est émoussé, estompé, il se perd dans le reste de la mastoïde.

Les canaux semi-circulaires, le trou auditif interne sont invisibles, non repérables.

« L'ensemble du bloc labyrinthique est noyé dans le remaniment osseux et ne se laisse plus distinguer des parties osseuses limitrophes » (Guillain et Aubry). Dans les cas douteux, les films radiographiques en position de Stenvers peuvent confirmer un diagnostic hésitant et permettre de préciser le degré de l'atteinte ostéo-dystrophique.

III. — *Etude clinique*

Nous étudierons :

- 1° L'appareil cochléaire des pagétiques ;
- 2° Leur appareil vestibulaire.

1° Examen de l'appareil cochléaire : la surdité est un signe fréquent de maladie de Paget. Déjà, depuis longtemps, elle avait été étudiée superficiel-

lement sans précision et interprétée très différemment. On la rencontre d'une façon quasi-constante chez les pagétiques et souvent c'est au premier abord qu'on la constatera : l'interrogatoire d'un pagétique se montrant souvent difficile, du fait même de la surdité : c'est ce que nous avons pu constater chez trois de nos malades examinés à la clinique neurologique de la Salpêtrière, dans le service de notre maître, M. le Professeur G. Guillaïn.

Il est des causes d'erreur à éviter : il ne faut pas considérer une surdité comme banale, parce que le malade est âgé, hypertendu ; d'ailleurs l'ostéite déformante ne se rencontre qu'à partir de l'âge mûr et l'hypertension y est fréquente.

Guillaïn et Aubry décrivent la surdité des pagétiques comme très caractéristique dans tous les cas par sa forme et son évolution, différente cependant d'un malade à un autre, car son intensité et ses caractères varient avec le degré de l'atteinte ostéodystrophique. Dans les lésions récentes, légères, la surdité revêt un type mixte. Pour la voie aérienne, raccourcissement du champ auditif à la fois par élévation de la limite inférieure et par abaissement de la limite supérieure. Pour la voie osseuse, on note une prolongation souvent considérable de la conduction.

Dans les lésions plus anciennes et plus accentuées, on constate pour la voie aérienne que l'atteinte labyrinthique devient encore plus nette. Tous

les sons ont une durée de perception très raccourcie. Pour la voie osseuse, la prolongation de la conduction osseuse devient tout à fait paradoxale.

Dans les lésions très anciennes, la surdité prend de plus en plus le type labyrinthique. Pour la voie aérienne la surdité tend à la cophase totale. Pour la voie osseuse, la prolongation de la conduction osseuse persiste encore longtemps, puis finit par diminuer et disparaître. La surdité est alors totale, absolue, ce qui d'ailleurs est exceptionnel.

Examen otoscopique : il montre en général un tympan normal quant à sa coloration, sa mobilité, son inclinaison ; un conduit auditif externe parfois rétréci par une exostose.

Examen acoumétrique : a) Examen à la voix chuchotée : il montre constamment une audition diminuée, la voix chuchotée n'étant pas perçue ou ne l'étant qu'à quelques centimètres de la conque. Fait important, des examens successifs montrent que cette surdité est progressive et est même régulièrement progressive.

b) Examen de la voix aérienne aux diapasons : il montre dans les cas récents une surdité de type mixte, avec prédominance de la formule d'oreille moyenne, c'est-à-dire prédominance de la surdité pour les sons graves. Cependant, même dans cette forme, il se surajoute une formule d'oreille interne, caractérisée par un abaissement très précoce de la

limite supérieure des sons et souvent même une atteinte parfois très nette des sons moyens de la zone hypacoustique et en particulier du 2048 qui déjà peut être raccourci de quelques secondes. Dans les cas plus anciens, la surdité du type oreille interne prédomine et l'examen de la voie aérienne montre une surdité apparemment typique d'oreille interne. Ce type est le plus fréquent. Dans les formes très anciennes, la surdité par voie aérienne peut devenir presque complète.

c) Examen de la conduction osseuse : il met en évidence un phénomène que Guillaud et Aubry ont les premiers signalé : sa prolongation souvent très marquée. C'est là, la caractéristique acoumétrique essentielle de la maladie de Paget. Dans les cas anciens où la surdité par voie aérienne est totale (observation I), la conduction osseuse peut rester conservée et souvent allongée. Cependant les formes très anciennes ayant abouti à la destruction totale du labyrinthe ou à l'atrophie du nerf, la conduction osseuse doit le plus souvent être abolie. Cette éventualité doit être rare, la conduction par voie osseuse est diminuée par rapport à la normale, mais augmentée par rapport à l'audition par voie aérienne, si bien que l'on peut dire que la conductibilité osseuse est relativement augmentée.

d) Examen audiométrique :

Il montre, dans les cas récents, un rétrécissement concentrique du champ auditif avec prédomi-

nance pour les sons les plus graves et pour les sons les plus aigus ; dans les cas les plus anciens : une courbe identique à celle des grosses surdités labyrinthiques avec quelquefois surdité totale.

e) L'évolution de la surdité : elle est caractéristique : par sa marche progressive ; il n'existe en effet aucun stade d'amélioration (observation II).

Par l'atteinte très précoce du labyrinthe cochléaire malgré une formule d'audition qui, à son début, semble assez analogue à celle de l'otospongieuse, il s'agit ici d'emblée d'une surdité du type mixte.

Par le passage progressif de la surdité du type mixte en surdité du type labyrinthique, mais avec une conservation paradoxale de la conduction osseuse alors même que l'atteinte cochléaire est très importante.

Par la bilatéralité de cette surdité avec lésions asymétriques des deux oreilles. Souvent il existe d'un côté une surdité du type mixte, de l'autre une surdité de type labyrinthique. Cette asymétrie acoumétrique est un signe assez caractéristique de la maladie de Paget (observation III). Cette surdité s'accompagne parfois de bourdonnements d'oreilles.

IV. — *Examen de l'appareil vestibulaire*

Les signes vestibulaires spontanés sont toujours très légers, sauf peut-être dans la période de crise

vertigineuse. Certains malades accusent, en effet, des vertiges, se présentant parfois même avec la symptomatologie de la maladie de Ménière. Ils s'accompagnent parfois de nausées et vomissements. Il n'existe pas de nystagmus spontané en période de calme, mais il est probablement observable en période de vertige.

On ne rencontre pas la déviation spontanée de l'index.

Les troubles de l'équilibration apparaissent habituellement comme très discrets. Les épreuves vestibulaires montrent en général des troubles beaucoup plus nets : dans les cas récents, les réactions vestibulaires provoquées par les épreuves peuvent être très minimales. En cas d'altérations commençantes on note spécialement des phénomènes d'hyperexcitabilité ; celle-ci est d'ailleurs plus facilement constatée à l'épreuve galvanique. Dans les cas évoluant plus longtemps, les signes vestibulaires sont plus nets et se traduisent par de l'hypoexcitabilité pouvant atteindre un assez haut degré, mais jamais d'inexcitabilité totale, même chez les malades à appareil cochléaire semblant complètement détruit. L'atteinte de l'appareil vestibulaire est donc plus tardive et plus légère que celle de l'appareil cochléaire.

V. — *Valeur diagnostique des examens
labyrinthiques*

Ces troubles, en rapport avec l'évolution crânienne d'une maladie de Paget, doivent être rapportés à la maladie causale.

Or le diagnostic des surdités progressives est très délicat. On peut rapporter ces troubles à certaines affections otologiques : l'otospongiose, affection fréquente de la femme, de cause inconnue, de symptomatologie assez analogue à l'ostéite déformante, mais d'évolution beaucoup plus lente : cependant plusieurs caractères de l'examen acoumétrique d'un pagétique facilite les discriminations : la participation très précoce d'une atteinte labyrinthique, la prolongation osseuse relativement grande malgré l'atteinte labyrinthique importante, l'inégalité des signes aux deux oreilles.

Le syndrome de Ménière donne une formule labyrinthique pure alors que dans la maladie de Paget la formule est le plus souvent de type mixte, tout au moins pour l'une des oreilles ; l'étude de la conduction osseuse montre son augmentation dans la maladie de Paget, son grand raccourcissement au contraire dans le syndrome de Ménière.

De toute façon, devant toute surdité progressive il conviendra de pratiquer des examens radiographiques qui, seuls, permettront d'infirmar ou d'affirmer le diagnostic soulevé.

D'autre part, ces troubles sont susceptibles de suggérer le diagnostic de certaines affections neurologiques : il s'agit d'ailleurs de cas rares où, à une surdité, s'associent des vertiges, une paralysie faciale ou un hémispasme facial, des douleurs céphaliques : ensemble de symptômes qui évoquent le développement d'une tumeur au niveau de l'angle ponto-cérébelleux. En réalité, il peut s'agir de maladie de Paget au début. Dans l'observation IV, c'est l'examen cochléo-vestibulaire joint à l'examen radiographique qui a permis le diagnostic.

VI. — *Pathogénie des troubles labyrinthiques*

La cause essentielle des troubles que nous avons décrits est représentée par les lésions crâniennes : le nerf auditif peut être étiré, élagué, car du fait de la convexobasie et de la rotation du rocher, la distance séparant la protubérance du trou auditif est augmentée, le groupe nerveux constitué par les septième et huitième paires crâniennes peut être comprimé par des hyperostoses siégeant dans le conduit auditif interne (ce qui peut d'ailleurs expliquer les spasmes faciaux rencontrés parfois dans la maladie de Paget).

Pourquoi les nerfs sensoriels sont-ils si souvent atteints dans la maladie de Paget, alors que les nerfs moteurs ou sensitifs échappent à la compression osseuse ? Il faut invoquer, pour expliquer ces diffé-

rences de traitements, d'une part le trajet des nerfs sensoriels, en très étroit contact avec des canaux osseux déjà normalement petits, d'autre part et surtout une fragilité spéciale de ces nerfs (Barré et Specklin). Il existe d'ailleurs des observations rares où presque tous les nerfs crâniens étaient atteints des deux côtés, mais inégalement. Il est hors de doute que les troubles auditifs sont grandement expliqués par les deux facteurs énoncés plus haut : Extension des nerfs par la rotation du rocher, leur compression par une hyperostose. Ces facteurs ne sont peut-être pas les seuls : 1° La déformation osseuse peut jouer au niveau de l'oreille moyenne ou de l'oreille externe ; 2° Il existe un facteur vasculaire indéniable. Les artères de l'appareil auditif souffrent elles aussi de la compression osseuse, chez les pagétiques ; elles sont, en règle générale, sclérosées ; il s'agit aussi parfois de malades hypertendus ou, au contraire, hypotendus : Ces troubles de la circulation au niveau d'un appareil aussi délicat, s'ils ne jouent pas le rôle essentiel, constituent sans aucun doute des facteurs aggravants. Enfin, Decourt et Bascouret ont récemment insisté sur la fréquence des poussées vaso-motrices dans la maladie de Paget. Elles pourraient expliquer l'apparition brusque de troubles auditifs s'atténuant ensuite pour un temps.

LES TROUBLES OLFACTIFS

Les troubles olfactifs sont, plus que tous autres, subjectifs. Les objectiver nécessite un examen particulièrement minutieux, vite fatigant, et dont les résultats doivent être jugés avec circonspection. Guillaumin et Messimy étudient les troubles olfactifs en employant la méthode d'Elsberg.

Le principe de cette méthode consiste à substituer aux procédés usuels d'inhalation la projection de quantités mesurables d'odeur et à distinguer le seuil olfactif quantité d'odeur minimale produisant une impression olfactive et le seuil trigéminé. Pour le seuil olfactif, nous avons employé les réactifs d'Elsberg, essences de café et de citral, l'ammoniaque pour le seuil trigéminé. La fatigue olfactive se recherche en projetant un courant continu d'odeur ou en pratiquant des injections successives à des intervalles très rapprochés. Le temps de fatigue est donné par le laps de temps nécessaire pour retrouver un seuil déjà connu. Normalement le seuil olfactif est compris entre 0,5 et 5 cc. d'air chargé d'odeur, le seuil trigéminé entre 0,5 et 2 cc. La fatigue olfactive testée après dix injections successives de 50 cc. d'air chargé d'odeur varie entre 1 et 3 minutes.

Guillain et Messimy ont recherché les troubles olfactifs chez des malades indiscutablement atteints de maladie de Paget. Leurs observations montrent, dans cinquante pour cent des cas, une anosmie presque complète ; une exagération du seuil olfactif, une fatigue olfactive généralement normale. La discrimination olfactive était presque toujours très déficiente. Le seuil trigéminé était élevé dans quelques cas, ce qui peut traduire l'atteinte de la branche supérieure du trijumeau. Chez tous les malades, un examen préalable des fosses nasales n'avait montré aucune lésion locale.

Ces troubles olfactifs reconnaissent les mêmes causes que les troubles auditifs : atteinte des filets nerveux comprimés et étirés lors de leur traversée de la lame criblée ; troubles de l'irrigation.

OBSERVATIONS

I. — (Guillain et Aubry).

Mme P..., 73 ans.

Appareil cochléaire : O.D. et O.G. sourdes à la voix chuchotée, aux diapasons 64, 128, 435, 1024 ; le diapason 2048 n'est perçu que quelques secondes ; Struycken : 0. Conduction osseuse augmentée.

Appareil vestibulaire : Troubles spontanés : 0 ; épreuve calorique (eau à 25°, O.D. et O.G. : 10 cc., 0 ; 30 cc., 0 ; grosse excitation : réaction nystagmique nette, mais faible.

Conclusions : Surdit  totale par voie a rienne ; prolongation de la conduction osseuse ; hypoexcitabilit  nette des deux vestibules.

II. — (Guillain et Aubry).

Mme Ch..., 67 ans.

Un examen est pratiqu  le 11 mars 1931 ; un second le 30 octobre 1935.

Ils montrent :

- a) Une augmnetation progressive de la surdit .
- b) Un changement d'aspect de la surdit  par

voie aérienne : type mixte au premier examen, type labyrinthique au second.

c) Conservation de l'augmentation considérable de la conduction osseuse (sauf pour les sons très aigus).

d) Un appareil vestibulaire presque normal.

III. — (Guillain et Aubry).

Mme A..., 64 ans.

L'examen cochléo-vestibulaire montre pour la voie aérienne une surdité du type labyrinthique à droite, une surdité de type mixte à gauche ; pour la voie osseuse, une grosse prolongation bilatérale.

IV. — (Guillain et Aubry).

M. G..., 55 ans.

Suspect de tumeur cérébrale de l'angle ponto-cérébelleux, car il présentait :

- 1) Une surdité de l'O.D. datant de huit ans ;
- 2) Une surdité de l'O.G. datant de deux ans ;
- 3) Un léger état vertigineux depuis un an ;
- 4) Un spasme facial droit datant de sept mois ;
- 5) Des crises de céphalée apparues depuis un an.

L'examen cochléaire permettait déjà d'écarter une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux. En effet,

si la voie aérienne était totalement supprimée comme dans une tumeur, la conduction osseuse qui aurait dû être également abolie, était ici au contraire non seulement conservée, mais augmentée.

L'examen vestibulaire confirmait ces données : l'absence de troubles spontanés, la diminution mais non l'abolition de l'excitabilité vestibulaire, l'absence de signes vestibulaires centraux permettant d'éliminer la tumeur de l'angle.

Les radiographies confirmèrent le diagnostic.

CONCLUSIONS

1° La fréquence des troubles sensoriels et avant tout des troubles auditifs dans la maladie de Paget est considérable.

2° Ces troubles ne constituent pas une manifestation fortuitement associée à l'ostéite déformante. Ils sont partie intégrante de sa symptomatologie, ils sont le témoin de l'atteinte du crâne par le processus ostéo-dystrophique. Ils peuvent, dans quelques cas même, constituer à eux seuls toute la maladie.

3° Les troubles auditifs sont généralement d'une grande précocité ; leur étude attentive et systématique permettra un diagnostic devançant de quelques années l'apparition de signes plus frappants.

4° Les troubles labyrinthiques généralement bilatéraux, asymétriques, de type spécial, d'évolution particulière, ont une allure bien à eux, qui les classe à part dans la pathologie auditive.

Nous avons cru devoir, à plusieurs reprises, insister sur la possibilité, grâce à l'examen de la huitième paire, de soupçonner une maladie de Paget

jusque-là méconnue ; c'est qu'en effet ce diagnostic est important pour le malade et pour son entourage. Après les travaux publiés sur les sarcomes greffés sur des os atteints de la maladie déformante, nous croyons avec Grigaud qu'« une surveillance spéciale doit s'exercer sur un pagétique s'il est chargé d'une fonction ou d'un métier actifs ; il est doublement visé par l'apparition d'une tumeur maligne : parce que pagétique, donc porteur d'une affection irritative susceptible de transformations ; en second lieu parce qu'exposé aux traumatisme qui, par eux-mêmes, peuvent provoquer ces tumeurs. Cette transformation maligne, qui ne doit pas être considérée comme une pure coïncidence, apporte un nouvel élément au pronostic de la maladie de Paget. A côté du pronostic à longue échéance (la charpente osseuse finit par être prise en dix ou quinze ans, Forgue), il faut envisager le pronostic vital immédiat (quelques mois).

Vu : *Le Doyen,*
Tiffeneau.

Vu : *Le Président,*
Guillain.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
Ch. Roussy

BIBLIOGRAPHIE

- J. Beck.* — Zur Klinik und Röntgenologie der Otitis deformans (Paget) der Innenohrkapsel (Ztschr. f. Hals Nasen u. Ohrenh, 35 : 79-84, 1933).
- Forgue.* — Précis de pathologie externe.
- H. Grigaud.* — Ostéosarcomes et traumatisme (art. in Presse Médicale 1936 : p. 1018).
- G. Guillain.* — Etudes neurologiques, 8^e Série, 326-339.
- G. Guillain et M. Aubry.* — Le labyrinthe dans la maladie de Paget (art. in Presse Médicale 1936, p. 889).
- G. Guillain et R. Messimy.* — Les troubles olfactifs dans la maladie de Paget (Compte rendu des séances de la Société de biologie 1939, p. 499).
- Ch. Lasserre et R. Philip.* — L'oreille dans la maladie de Paget (Journal de Médecine de Bordeaux et du Sud-Ouest 1938, p. 653).
- A. Léri.* — Les maladies des os (art. in Traité de médecine de Roger, Widal et Teissier).

René Leriche. — Physiologie et Pathologie du tissu osseux.

P. Marie et A. Léri. — Le crâne dans la maladie osseuse de Paget (Société Médicale des Hôpitaux, 31-10-1919).

S. Moore. — Osteitis deformans and eye ear nose throat special ties (Ann. otol. Rhin. et laryng. 36 : 662-668, Sept. 1927).

